

Accompagnement du patient atteint de sclérose en plaques

Des 1^{ers} signes aux stades évolués, la prise en charge doit être multidisciplinaire

La sclérose en plaques (SEP), pathologie inflammatoire chronique du système nerveux central, est la deuxième cause de handicap acquis chez l'adulte jeune. Sa prise en charge doit être multidisciplinaire, avec une bonne coordination entre les différents intervenants. La loi place le médecin traitant au centre de la coordination des soins, en lui confiant la responsabilité d'« *orienter ses patients, selon leurs besoins* » et de « *s'assurer de la coordination des soins nécessaire à ses patients* » (article L.4130-1 du code de la santé publique). À ce titre, elle lui confère un rôle clé à chaque étape de la prise en charge des patients atteints de SEP.

Premières manifestations de la maladie

Les premières manifestations de la maladie ne sont pas toujours évidentes à reconnaître. La grande diversité des symptômes puis leur disparition spontanée en quelques jours rendent souvent difficile leur identification. Les premiers symptômes peuvent être très gênants ou, à l'inverse, discrets, n'incitant pas toujours à consulter un médecin. Il n'est pas rare non plus que ces manifestations soient interprétées à tort comme non neurologiques.

Ces premiers symptômes s'installent en quelques jours et peuvent disparaître spontanément ou après des perfusions de corticoïdes ; c'est le cas des formes évoluant par poussées. Dans les formes évoluant sur un mode progressif, les symptômes s'installent de façon plus insidieuse et s'aggravent lentement de façon irréversible.

Des symptômes variés, au hasard de l'inflammation

Les symptômes sont très variés chez un même individu et très variables d'un sujet à l'autre. Cette diversité s'explique par la dissémination des plaques de démyélinisation qui sont distribuées au hasard de l'inflammation. Les plaques peuvent ainsi être localisées au niveau du nerf optique, de l'encéphale, de la moelle épinière et du cervelet.

Une névrite optique se manifeste généralement par un flou visuel ou une tache opaque au centre du champ

de vision associé souvent à une douleur localisée autour de l'œil, et dont l'intensité augmente lors des mouvements de l'œil.

D'autres manifestations visuelles sont possibles, comme une diplopie en rapport avec une paralysie de la sixième paire crânienne.

La sensation de « fourmis » dans les jambes ou d'engourdissement des mains, une marche ralentie et limitée en distance, une jambe qui traîne ou un pied qui accroche durant quelques jours ou quelques semaines orientent vers l'atteinte des voies sensitivo-motrices dans leur trajet médullaire ou vers une atteinte cérébrale. Le signe de Lhermitte qui correspond à une sensation de décharge électrique dans les membres à la flexion du cou est le plus souvent le signe d'une myélite cervicale.

Une marche instable avec des embardées, jambes écartées, des gestes maladroits imprécis, une écriture brouillonne sont les témoins d'une plaque sur les voies cérébelleuses.

Le besoin impérieux d'uriner peut s'associer à des envies d'uriner répétées suivies d'émissions de petites quantités d'urine. À l'inverse, une dysurie peut être observée, nécessitant une pression pelvienne manuelle pour chaque miction. Ces symptômes très fréquents sont le signe d'une dyssynergie vésico-sphinctérienne secondaire à une plaque médullaire.

Dans les formes évoluant par poussées, ces symptômes s'installent généralement en quelques jours pour être maximaux en 2 à 3 semaines, puis s'atténuent en 4 à 6 semaines. Dans 40 % des cas, des séquelles plus ou moins invalidantes persistent. La réalisation de perfusions intraveineuses de méthylprednisolone au rythme d'une perfusion de 1 g, 3 à 5 jours de suite, accélère le délai de récupération sans pour autant modifier le pronostic à moyen terme.

Des examens pour permettre un diagnostic plus précis

Si l'identification de l'origine neurologique de ces symptômes constitue une première étape indispensable pour établir le diagnostic, la réalisation d'examen

**ÉLISABETH MAILLART,
CAROLINE PAPEIX**

Département
des maladies
du système nerveux,
groupe hospitalier
La Pitié-Salpêtrière,
Paris, France
[caroline.papeix
@aphp.fr](mailto:caroline.papeix@aphp.fr)

É. Maillart déclare des interventions ponctuelles pour Roche, Biogen Idec, Novartis, Genzyme, Teva et Merck Serono ; et avoir été prise en charge à l'occasion de congrès par Biogen Idec, Novartis et Teva). C. Papeix déclare des interventions ponctuelles et des prises en charge lors de congrès avec Biogen Idec, Roche, Teva, Genzyme et Novartis.

d'imagerie et biologiques est une deuxième étape nécessaire pour avancer vers un diagnostic plus précis.

L'imagerie par résonance magnétique. L'IRM permet de localiser les lésions responsables des symptômes. Leur taille, leur localisation, l'intensité de leur signal renseignent sur la nature de ces lésions. Dans la sclérose en plaques, l'IRM révèle sur les séquences pondérées en T2 des hypersignaux de forme ovoïde, de taille supérieure à 3 mm, disséminées dans la substance blanche. Au niveau encéphalique, leur disposition est le plus souvent perpendiculaire à l'axe des ventricules. Au niveau médullaire, les hypersignaux sont surtout observés à l'étage cervico-dorsal et le plus souvent de localisation postérieure. Sur les séquences pondérées en T1, les plaques les plus anciennes apparaissent en hyposignal. L'injection de produit de contraste permet quant à elle d'identifier les plaques les plus récentes.

Ainsi, l'IRM encéphalique renseigne sur le siège, le nombre et l'âge des plaques. Dans certaines situations, les informations apportées par l'IRM manquent de spécificité, et d'autres examens sont nécessaires pour préciser la nature des lésions.

La ponction lombaire. Elle apporte des informations sur la composition du liquide céphalo-rachidien (cellularité, biochimie). La recherche de protéines spécifiques de l'inflammation dans le liquide céphalo-rachidien renseigne sur l'état inflammatoire du cerveau, des nerfs optiques et de la moelle épinière. Si le taux de certaines protéines comme les immunoglobulines est augmenté dans le liquide céphalo-rachidien, alors qu'il est normal dans le sang, c'est le signe qu'il existe une inflammation au sein du système nerveux central. On parle alors de synthèse intrathécale d'immunoglobulines.

L'enregistrement des potentiels évoqués. C'est un examen électrophysiologique qui renseigne sur le fonctionnement des nerfs et en particulier sur la vitesse de conduction de l'influx électrique, des voies motrices, sensibles ou visuelles.

Les prélèvements sanguins. Ils sont surtout utiles pour éliminer des diagnostics de maladies qui miment la sclérose en plaques, notamment des maladies inflammatoires générales qui affectent le système nerveux central mais aussi d'autres organes telles que la sarcoïdose, la maladie de Behçet, le lupus systémique ou le syndrome de Goujerot-Sjögren. Certaines maladies infectieuses sont également recherchées, telles que la maladie de Lyme.

Mais un diagnostic qui repose sur un faisceau d'arguments

Aucun test clinique, radiologique ou biologique ne permet à lui seul d'établir le diagnostic de sclérose en plaques. Le diagnostic repose donc sur un faisceau

d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques. Des critères tenant compte de tous ces éléments permettent, s'ils sont remplis, de porter le diagnostic. Ainsi, différents critères ont été proposés, ils ont tous pour objectif de faire la preuve que la maladie est une affection chronique, démyélinisante et inflammatoire du système nerveux central. Longtemps, les critères de C. M. Poser *et al.* ont prévalu. Ils ont ensuite été supplantés par les critères de W. I. McDonald *et al.* qui donnent une place plus importante à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et permettent un diagnostic précoce de la maladie (v. page 32).¹

L'annonce, un moment qui ne s'improvise pas

Pendant longtemps, le diagnostic de sclérose en plaques n'était annoncé que plusieurs années après les premiers symptômes, une fois les premières séquelles installées. Cette réticence des équipes soignantes s'explique principalement de deux façons : d'une part, par l'absence jusqu'à il y a peu de possibilités thérapeutiques dans cette maladie, et d'autre part, par l'absence d'outils diagnostiques performants comme l'IRM qui permettent désormais un diagnostic précoce. Depuis la découverte, dans les années 1990, de traitements modifiant l'évolution de la maladie, et l'utilisation en routine de l'IRM, les mentalités ont fondamentalement changé. La sclérose en plaques est devenue une maladie neurologique qui peut être soignée, et son diagnostic peut être porté avec certitude dès que la preuve de la chronicité de la maladie est montrée sur l'IRM, soit bien souvent avant l'apparition d'une nouvelle manifestation physique de la maladie. Ces avancées médicales permettent aujourd'hui au neurologue d'annoncer un diagnostic de certitude en moyenne dans les 2 ans qui suivent les premiers symptômes.

Quoi qu'il en soit, apprendre que l'on souffre d'une maladie chronique potentiellement handicapante est toujours très douloureux et angoissant. L'équipe soignante doit donc s'assurer, avant l'annonce du diagnostic, qu'un certain nombre de conditions sont remplies. Le diagnostic doit être certain, il doit s'effectuer au calme en consultation par un neurologue et si possible en présence d'un proche. La présence d'un proche est particulièrement recommandable car la perplexité anxieuse qui suit l'annonce diagnostique empêche le plus souvent d'entendre les explications médicales, les paroles rassurantes et les perspectives thérapeutiques qui sont proposées. Ainsi, en plus de son soutien affectif, le proche apporte par son écoute attentive la possibilité un peu à distance de rediscuter et de reprendre les informations données pendant la consultation.

Au cours de cette consultation d'annonce, l'information se doit d'être la plus complète et la plus claire possible, et adaptée à chaque patient. Un large temps doit être consacré aux questions concernant l'histoire naturelle de la maladie et les traitements préventifs

SCLÉROSE EN PLAQUES

disponibles. Pour gérer au mieux l'anxiété suscitée par l'incertitude évolutive, il est capital de garantir au patient disponibilité et attention. Cette consultation est parfois insuffisante pour répondre à l'ensemble des interrogations que soulève ce diagnostic. Des consultations rapprochées sont alors nécessaires. Elles permettent également de s'assurer que les informations délivrées ou qui ont été retrouvées par d'autres moyens d'information (Internet, associations de malades, lectures) sont pertinentes et n'ont pas été mal interprétées. En effet, après une annonce diagnostique de sclérose en plaques, il est légitime que le patient cherche des informations sur Internet, mais il faut le mettre en garde sur le fait que les explications trouvées sur la Toile sont pour certaines pertinentes mais pour d'autres parfaitement inexactes. Sur certains sites, une image exagérément dramatique de la maladie est véhiculée ; à l'inverse, d'autres laissent de faux espoirs sur des traitements ou des régimes non validés. Il est donc important de conseiller aux patients de naviguer sur des sites dont les informations délivrées sont validées par des professionnels de santé. Au-delà de l'annonce diagnostique, la proposition de traitement modifiant l'évolution de la maladie suscite aussi de nombreuses interrogations, et le patient peut être orienté vers des séminaires d'information et d'éducation thérapeutiques qui sont déjà en place dans certains services de neurologie, au sein des réseaux régionaux de soin ou proposés par des associations réunissant patients et médecins.

Apport de l'éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique du patient (ETP) est définie comme un processus qui permet d'« *aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique* [...] »*. L'ETP est un élément indispensable de la prise en charge des malades atteints d'une maladie chronique et fait, à ce titre, l'objet de recommandations. Les symptômes et l'évolution de la SEP sont très variables d'une personne à l'autre, et les traitements disponibles qui sont proposés pour modifier l'évolution de la maladie sont, pour certains, de maniement complexe. Les programmes d'éducation thérapeutique individuels ou en groupe permettent aux patients et à leur entourage d'acquérir des connaissances sur la maladie, d'apprendre des gestes techniques, de s'informer sur les ressources disponibles (sociales, paramédicales...) et d'acquérir des connaissances pour un maintien de leur qualité de vie.

Consultations de neurologie et consultations multidisciplinaires

La sclérose en plaques est une maladie chronique invalidante qui justifie un suivi semestriel en consultation de neurologie. Ces consultations ont pour principal objectif d'évaluer l'évolution du handicap neurologique,

de proposer des traitements de fond, des traitements symptomatiques, et d'orienter si besoin le patient vers des correspondants d'autres spécialités médicales ou paramédicales.

Le patient peut ainsi, en fonction du stade évolutif de la maladie et de ses symptômes, être orienté vers un médecin rééducateur, uro-dynamicien, psychiatre, ophtalmologiste, ou vers un kinésithérapeute, ergothérapeute, infirmier, psychologue, neuropsychologue, partenaire social. Ces consultations spécialisées, coordonnées par le neurologue, s'ajoutent au suivi semestriel en neurologie.

Des consultations multidisciplinaires se développent dans différents centres experts proposant aux patients atteints de sclérose en plaques de rencontrer l'ensemble des intervenants médicaux et paramédicaux impliqués dans leur prise en charge au cours d'une même consultation. Ces consultations dites multidisciplinaires impliquent des médecins (neurologue, rééducateur, uro-dynamicien, psychiatre, ophtalmologiste...), des professionnels de santé (infirmiers, orthophonistes, ergothérapeutes, psychologues, neuropsychologues) et des partenaires sociaux spécialisés dans la prise en charge de cette affection. Les différents intervenants ont tous un rôle spécifique et complémentaire. Leur action comprend systématiquement un temps d'évaluation et un temps de propositions de soins. Ainsi, le handicap neurologique et son retentissement fonctionnel et psychosocial sont évalués puis, après discussion collégiale, l'équipe pluridisciplinaire propose au patient et à son entourage une stratégie thérapeutique, un programme de rééducation, des aides sociales, des conseils dans le choix de matériel domotique ou d'aides techniques adaptées à son handicap. L'orientation vers une consultation multidisciplinaire est généralement proposée si les soins nécessitent l'intervention d'au moins trois soignants de disciplines médicales ou paramédicales différentes.

Rôle du médecin traitant

Comme nous l'avons souligné en introduction, le rôle du médecin traitant est primordial, et ce tout au long des différentes étapes de l'évolution de la maladie.

C'est le plus souvent vers lui que se dirige le patient à l'apparition des premiers symptômes : il oriente alors le patient, au vu de l'examen clinique et des imageries, vers le neurologue. Après le diagnostic, il a un rôle de soutien psychologique, d'écoute. Sur le plan administratif, il remplit la déclaration d'affection longue durée (au titre de l'ALD25) pour une prise en charge à 100 %.

Le médecin traitant participe à l'élaboration du plan personnalisé de santé (PPS) en partenariat avec le neurologue. Ce plan, inscrit depuis 2009 dans les missions des réseaux de santé, est défini comme un « *document écrit et révisé périodiquement traduisant les besoins notamment en soins du patient, et établissant le programme des interventions des professionnels de* >>>

* Conformément à la définition de l'Organisation mondiale de la santé aux travaux de la Haute Autorité de santé et de l'Institut national de prévention et d'éducation pour la santé.

SCLÉROSE EN PLAQUES

santé, personnels médico-sociaux et sociaux nécessaires. Le PPS comprend le plan de soins et le plan d'aide. Le cas échéant, il peut inclure un plan d'éducation thérapeutique. [...]. Le médecin traitant doit participer à l'élaboration ou à la validation du PPS ».

De concert avec le neurologue, le médecin traitant assure un suivi conjoint avec les soins de premier recours : poussées, dépistage des effets indésirables (par exemple, cytolyse ou lymphopénie sous traitements immunomodulateurs). Il intervient aussi pour la prescription des traitements à visée symptomatique. Il assure une mission d'accompagnement du patient tout au long de la pathologie, avec différentes questions : insertion professionnelle, grossesse, vie de famille... Enfin, en collaboration avec les différents acteurs de santé, il participe à la prise en charge multidisciplinaire du patient handicapé.

L'INDISPENSABLE COLLABORATION

La sclérose en plaques est une maladie neurologique chronique invalidante dont les manifestations cliniques sont polymorphes. Des premiers signes jusqu'aux stades plus évolués de la pathologie, en passant par l'annonce diagnostique, une collaboration étroite est indispensable entre les différents acteurs de soins, spécialement le médecin traitant et le neurologue. 

RÉSUMÉ ACCOMPAGNEMENT DU PATIENT ATTEINT DE SCLÉROSE EN PLAQUES

La sclérose en plaques est une pathologie inflammatoire chronique du système nerveux central, seconde cause de handicap acquis chez l'adulte jeune. Cette maladie nécessite une prise en charge multidisciplinaire bien coordonnée entre les différents intervenants. Une collaboration étroite est indispensable entre les différents acteurs de soins, en particulier entre le neurologue et le médecin traitant. Ce dernier joue en effet un rôle clé dans la prise en charge de ces patients à chaque étape du parcours de soins : des premiers signes jusqu'aux stades plus évolués de la pathologie, en passant par l'annonce diagnostique.

SUMMARY MULTIPLE SCLEROSIS PATIENT'S SUPPORT

Multiple sclerosis (MS) is an inflammatory chronic pathology of the central nervous system, and the second cause of acquired disability for young adults. It requires a multidisciplinary care coordinated between specialists and allied health professionals. A close collaboration is needed between the various practitioners, especially between the neurologist and the general practitioner. The general practitioner plays a key role in the management of MS patients during the various stages: first signs to evaluated steps, including announcement diagnosis.

RÉFÉRENCES

1. Polman CH, Reingold SC, Banwell B, et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 revisions to the McDonald criteria. *Ann Neurol* 2011;69:292-302.

FOCUS

Quels critères pronostiques dans la sclérose en plaques ?

AYMAN TOURBAH

Service de neurologie, CHU de Reims, université de Reims Champagne-Ardenne, Reims, France
atourbah@chu-reims.fr

A. Tourbah déclare avoir reçu des aides à la recherche et des invitations lors de congrès réunions et symposium de la part de Medday, Biogen Idec, Sanofi-Genzyme, Novartis, Merck Serono, Teva Pharma, et Roche.

Après une période d'activité infraclinique de la maladie, un événement radiologique de nature inflammatoire peut être découvert de manière fortuite (syndrome radiologique isolé). Le plus souvent le début de la sclérose en plaques (SEP) est un événement clinique suggestif d'inflammation (syndrome clinique isolé). À ce stade, il n'est pas possible de dater le début réel de la maladie si la première imagerie par résonance magnétique (IRM) montre des anomalies de signal asymptomatiques mais suggestives de la maladie. Dès lors, l'évolution se fait le plus souvent sur le mode rémittent, suivie, après une période plus ou moins longue, d'une entrée en mode progressif. Une fois entrée dans le mode progressif, la maladie suit la même cinétique d'évolution chez le même individu.

Il n'y a pas, à ce jour, de critères absolus permettant de prédire l'évolution de la SEP à l'échelle individuelle. Différents facteurs cliniques, radiologiques et biologiques ont été étudiés. Leur capacité prédictive respective à l'échelle statistique est variable, et dépend de l'objectif principal, et des méthodes statistiques utilisées. Le pronostic de la SEP s'inscrit dans le temps et dans la forme de la maladie. Il s'agit donc d'étudier le risque d'activité présumée inflammatoire de la maladie, ou le risque de l'installation du handicap et celui de sa progression.

Après un 1^{er} épisode, quel risque d'évoluer vers une SEP ?

À partir du syndrome radiologique isolé, trois paramètres augmentent le risque cumulé de survenue d'un événement

clinique (34 % en 5 ans) : le sexe masculin* ($p = 0,015$), l'âge inférieur ou égal à 37 ans ($p = 0,008$) et l'existence d'une lésion de la moelle cervicale ($p < 0,001$). Si les trois facteurs sont associés le risque cumulé est de 50 % en 2 ans.¹ Un syndrome radiologique isolé évolue vers une SEP progressive dans 9 % des cas ; le plus souvent il s'agit d'un patient de sexe masculin, avec un âge moyen au syndrome radiologique isolé de 43,8 ans et un âge médian de passage à la progression de 51,1 ans. L'analyse du liquide céphalo-rachidien montre des bandes oligoclonales dans 83 % des cas.

Lésions IRM et risque de poussées ultérieures

Après un syndrome clinique isolé, la charge lésionnelle initiale prédit l'activité lésionnelle en IRM. Les facteurs